CSIC comunicación
Tel.: 91 568 14 72/7
g.prensa@csic.es
www.csic.es

Madrid, jueves 28 de abril de 2011

Las mutaciones en la proteína del prion reorganizan sus propiedades superficiales y cambian sus 'redes sociales'

- **Los resultados del estudio podrían suponer un avance hacia el desarrollo de posibles terapias contra la aparición de síntomas de enfermedades neurodegenerativas letales**

- **El estudio ha sido publicado en el último número de la revista *PLoS ONE***

Las mutaciones en la proteína PrP, que dan lugar a enfermedades neurodegenerativas letales, actúan reorganizando las propiedades de la superficie de su estructura. Estas alteraciones eliminan los sitios de unión a inhibidores que impiden su transformación en priones, que son su forma infecciosa, y crean otros nuevos en un lugar diferente de la proteína. De esta forma cambian sus redes sociales y su manera de relacionarse con el entorno, lo que puede ser usado con fines terapéuticos. Esta es una de las conclusiones de una investigación en la que ha participado el Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC) y que ha sido publicada en el último número de la revista *PLoS ONE*.

"Las enfermedades de Creutzfeldt-Jakob, Gerstmann-Straussler-Scheinker, o el Insomnio familiar letal, son enfermedades neurodegenerativas letales de manifestación tardía que se caracterizan por la aparición de formas infecciosas de la proteína PrP o priones. En las variantes genéticas de estas enfermedades la formación del prion se debe a la presencia de una mutación", explica la investigadora del CSIC María Gasset, del Instituto de Química-Física "Rocasolano".

El equipo de investigadores que ha desarrollado el trabajo ha estudiado las propiedades de la proteína en su estado nativo, con y sin mutaciones, y ha analizado los efectos comunes que provocan 10 mutaciones patogénicas. "Los resultados obtenidos podrían suponer un paso más en el camino hacia el desarrollo de posibles tratamientos para retrasar la aparición de los síntomas de estas enfermedades", destaca Gasset.

Massimiliano Meli, Maria Gasset y Giorgio Colombo. Dynamic diagnosis of familial prion diseases supports the β2-α2 loop as a universal interference target. *PLoS ONE*. DOI: 10.1371/journal.pone.0019093